ITEM 316 : LYMPHOME CUTANE

Lymphome cutané = prolifération lymphocytaire maligne à point de départ cutané, sans atteinte extra-cutanée au diagnostic
- **3ème** type de lymphome le plus fréquent (après les lymphomes ganglionnaires et digestifs)
- Classification (OMS) en fonction de critères cliniques, anatomopathologiques et immunohistochimiques
- A évoquer : **plaques infiltrées prurigineuses d'évolution chronique**, **érythrodermie**, **nodules → biopsie cutanée**
→ A différencier des lymphomes systémiques secondairement cutanés

Classification	Lymphome T cutané	- **Mycosis fongoïde** (le plus fréquent) et variantes (folliculotrope, pagétoïde et chalazodermique) - **Syndrome de Sézary** - Leucémie/lymphome à cellules T de l'adulte - Lymphoprolifération cutanée CD30+ : lymphome T anaplasique cutané primitif, papulose lymphomatoïde - Lymphome T sous-cutané αβ - Lymphome T de type hydroa vacciniforme - Lymphome T/NK extraganglionnaire de type nasal - Lymphome cutané γδ cutané primitif - Autres : lymphome cutané cytotoxique agressif épidermotrope CD8+, lymphome pléomorphe à cellules petites et moyennes CD4+		
	Lymphome B cutané	- Lymphome B de la zone marginale de type MALT extra-ganglionnaire cutané - Lymphome centro-folliculaire cutané primitif - Lymphome cutané diffus à grandes cellules : de type « jambe », autre (NOS) ou intravasculaire - Granulomatose lymphomatoïde		
Lymphome T	**Mycosis fongoïde**	C	= Evolution le plus souvent très lente (années, décennies) - **Plaques non infiltrées**, de plusieurs centimètres, **érythémato-squameuses**, prédominant sur les zones cachées de la lumières : seins, tronc et racine des membres (sur les fesses « en caleçon ») → Signes évocateurs : **fixité**, **délimitation nette**, **aspect figuré de la plaque**, **prurit**, **résistance aux dermocorticoïdes** - **Infiltration** (épaississement) secondaire, formant des **plaques figurées prurigineuses** - Augmentation progressive du nombre de lésions, pouvant recouvrir la totalité de la peau - Risque d'**érythrodermie** et de **tumeurs cutanées** (de mauvais pronostic)	
		PC	Histologie initiale	- Possiblement non spécifique au début → biopsie à répéter - Lésion caractéristique : infiltrat lymphocytaire dans le derme superficiel, au noyaux circonvolutés, ascensionnant dans l'épiderme en petits amas (thèques épidermiques = épidermotropisme) - Lymphocytes CD3+, CD4+, CD8-
			Histologie au stade de tumeur cutanée	- Transformation cytologique : lymphocytes de grande taille, au noyau cérébriforme
			Autre	- Mise en évidence d'un clone T dominant dans la peau par PCR
		TTT	→ Pronostic favorable dans la majorité des cas, pronostic ++ fonction de la classification TNM, stade localisé de survie identique à la population générale, mauvais pronostic en cas de MF tumoraux - En l'absence d'atteinte extra-cutanée : **dermocorticoïdes**, badigeons de **chlorméthine** (Caryolysine®) ou de **carmustine** (BiCNU®), **photothérapie** - En cas de résistance au traitement local : **interféron α**, **méthotrexate**, **bexarotène** - MF tumoraux : traitements systémiques + radiothérapie	
	Syndrome de Sézary	- **Erythrodermie prurigineuse** avec signes évocateurs : **kératodermie palmo-plantaire** avec **anomalies unguéales**, **alopécie**, **ectropion des paupières**, **ADP pathologiques** - Mise en évidence de **cellules de Sézary** sanguines : lymphocytes T à noyaux irréguliers à un taux > 1 G/L - Phénotypage sanguin : **rapport CD4/CD8 > 10** - Mise en évidence de **cellules de Sézary** dans la **peau** (biopsie cutanée) et les **ganglions,** immunomarquage voisin du MF → De moins bon pronostic que le mycosis fongoïde		

	Papulose lympho-matoïde	= Prolifération dans le derme de grands lymphocytes atypiques CD4+, CD30+ : - **Papules érythémateuses** en nombre variable, évoluant spontanément vers la **nécrose**, disparaissant en laissant une **cicatrice atrophique** **-** Evolution possible sur plusieurs années - Cause : - **Dermatose chronique bénigne** dans la majorité des cas - Associé dans 10% des cas : **mycosis fongoïde, syndrome de Sézary, maladie de Hodgkin**
	Lymphomes B	- Plus rares que les lymphomes T - Papulo-nodules, tumeurs ou plaques infiltrées
DD	**Pseudo-lymphome**	= Hyperplasies lymphoïdes cutanées - Maladie simulant cliniquement ou histologiquement un lymphome, d'évolution bénigne : dus à des **piqûres d'insecte**, à une **borréliose** ou à des **médicaments** - En faveur d'un lymphome cutané : confrontation anatomo-clinique, immunophénotypage (perte d'expression de phénotype), mise en évidence d'un clone lymphocytaire